ünster i. W. 1927 No /

Med Diss.

Über ein großes Neurinom der Lendengegend.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung
der medizinischen Doktorwürde der medizinischen Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität zu Münster i. Westf.

Vorgelegt von
dem approb. Arzt
Philipp Beckhove
aus Ottmarsbocholt.

1 / 9 / 2 / 7

Druck: Buch- und Werkdruckerei R. Kleinert, Quakenbrück

Dekan: Herr Professor Dr. Gross.
Referent: Herr Professor Dr. Coenen.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität zu Münster i. Westf.

Seiner lieben Mutter
in Dankbarkeit gewidmet!

Ueber ein großes Neurinom der Lendengegend.

Der Name Neurinom wurde von Verocay im Jahre 1910 in die Literatur eingeführt. Verocay verstand darunter eine Nervengeschwulst, die von den Zellen der Schwann'schen Scheide, bezw. deren Vorstufen, gebildet wird und auf eine Entwicklungsstörung in der embryonalen Anlage des Nervensystems zurückzuführen ist.

Die erste Bezeichnung für eine Nervengeschwulst überhaupt stammt von Odier, der einen Tumor, welcher vom Nerven ausgeht, ohne Rücksicht auf seinen histologischen Aufbau Neurom nannte.

Virchow teilte diese Neurome auf Grund histologischer Untersuchungen ein in wahre, gemischte und falsche Neurome. Bei den wahren Neuromen nahm er eine wesentliche Beteiligung der Nervenfasern selbst an der Geschwulstbildung an, also eine wirkliche Wucherung und Neubildung derselben, und unterschied, je nachdem es sich um marklose und markhaltige Nervenfasern handelte, myelinische und amyelinische Neurome. Als falche bezeichnete er diejenigen Tumoren, die ihren Ausgangspunkt vom Bindegewebe des Nerven nahmen. Bei gleichzeitigem Vorkommen beider Gewebsarten sprach er von gemischten Neuromen.

Trotz dieser Einteilung Virchow's trat doch in der späteren Zeit ein Teil der Forscher mehr für die rein neurogene Abstammung dieser Geschwülste ein, während andere nur ihre bindegewebige Natur gelten lassen wollten. Die Ansicht einiger Autoren, die schon damals die Zellen der Schwann'schen Scheide als die eigentlichen Geschwulstbildner erwähnten, konnte auch keinen Aufschluss über die wahre oder falsche Natur dieser Neubildungen geben, da damals noch nicht klargestellt war, ob die Schwann'sche Scheide vom Ektoderm oder Mesoderm abstammte.

Ein wesentlicher Umschwung in der Anschauung über den Aufbau dieser Geschwülste trat ein, als von Recklinghausen im Jahre 1882 in seiner Arbeit, „Ueber die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehungen zu den multiplen Neuromen", darlegte, dass sowohl die Hauttumoren als auch die multiplen Neurome der Nervenstämme ihren Ausgangspunkt vom Endo- und Perineurium nähmen. Man fasste später diese Krankheitserscheinungen, bei denen es sich um eine multiple Tumorbildung am peripheren Nervensystem handelte, unter dem Namen der von Recklinghausen'schen Krankheit zusammen. Seit der Veröffentlichung dieser Arbeit wurden im Allgemeinen die Nerventumoren im Sinne von Recklinghausen's aufgefasst, d. h., man hielt sie für mesodermaler Herkunft, entstanden aus dem Endo- und Perineurium. Diese Anschauung blieb jahrzehntelang vorherrschend. Erst Verocay konnte, gestützt auf die entwicklungsgeschichtlichen Studien von Kohn und Held, die den Ursprung der Schwann'schen Scheide als ektodermal erwiesen hatten, eine neue Auffassung von der Natur dieser Tumoren, wenigstens eines Teiles derselben, vermitteln. Verocay fand nämlich bei der histologischen Untersuchung zweier Fälle vom multiplen Nerventumoren in den Geschwülsten ein eigenartiges neurogenes Gewebe, das er weder mit Nervenfasergewebe noch mit typischem Gliagewebe zu identifizieren vermochte. Er führte dieses Gewebe zurück auf eine Wucherung der Zellen der Schwann'schen Scheide. Da er nun einerseits neben der Wucherung der Schwann'schen Scheidenzellen auch eine Ganglienzellenwucherung kombiniert mit Gliom- und Endotheliombildung im Gehirn und Rückenmark vorfand, anderseits der Ursprung der Schwann'schen Scheide als ektodermal erwiesen war, so nahm er an, daß es sich um eine Systemerkrankung handelte, und führte die Tumoren zurück auf einer Entwicklungsstörung, die Zellen betroffen haben könnte, die in der Lage wären, Ganglien-, Glia- und Nervenfaserzellen zu bilden. Er legte dieser Geschwulstbildung den Namen Neurinom zu. Seit Verocay diese neue Anschauung von der Natur der Nervengeschwülste veröffentlicht hat, sind sehr zahlreiche Abhandlungen über weitere Neurinomfälle erschienen, die mehr oder weniger mit der Auffassung Verocay's übereinstimmen oder sie zum Teil durch eingehende Untersuchungen zu erweitern und zu bekräftigen suchen. Alle Autoren sind sich wohl darin einig, dass es sich beim Neurinom um den Ausdruck einer Entwicklungsstörung in der frühesten Anlage des Nervensystems handelt, um Zellausschaltungen mul-

tipotenter, embryonaler, undifferenzierter Mutterzellen, die später aus irgend einem Grunde zur Wucherung gelangen. So rechnen Pick und Bielschowsky das Neurinom zur Gruppe der unausgereiften Neurome und, falls sich in ihm neugebildete Ganglienzellen befinden, geben sie demselben eine Mittelstellung zwischen der ausreifenden und der unausgereiften Form.

Die Beziehungen des Neurinoms zu dem von Recklinghausen'schen Neurofibrom sind noch nicht geklärt. Verocay ist der Ansicht, dass das Gewebe der multiplen Nerventumoren, das bis dahin allgemein für Bindegewebe gehalten wurde, kein Bindegewebe sei, sondern ein eigenes neurogenes Gewebe. Er hält also das Neurinom für identisch mit dem Neurofibrom. Auf demselben Standpunkte stehen Herxheimer und Roth, Askanazy, Freifeld, Antoni und Wallner. Auch Erb rechnet das Neurinom in die von Recklinghausen'sche Neurofibromatose mit hinein und ist überzeugt davon, dass einmal der Nachweis gelingen wird, dass das Neurinom ein peripheres Gliom und die Recklinghausen'sche Krankheit eine periphere Gliomatose ist. Auf der anderen Seite stehen diejenigen, die eine scharfe Grenze zwischen Neurinom und Neurofibrom ziehen. So ist Sommer der Meinung, dass genau so, wie das Gliom, das Endotheliom und die tuberöse Hirnklerose häufig kombiniert mit dem Neurofibrom vorkommen, trotzdem aber Geschwülste eigener Bauart seien, dieses auch beim Neurinom der Fall sei. Es handle sich eben beim Neurinom auch um den Ausdruck einer Entwicklungsstörung, die nicht so sehr wie beim Neurofibrom das Bindegewebe, als vielmehr die Schwann'schen Scheidenzellen getroffen hätte. Auch Kaufmann, der im übrigen das Verdienst Verocay's, die Kenntnis des Neurinoms vermittelt zu haben, voll anerkennt, lehnt es ab, die bisher beschriebene Neurofibromatose einfach als Neurinomatose zu bezeichnen, da es zweifellos auch einen reinen Neurofibromatomtyp gäbe. Zur weiteren Klärung der Neurinomfrage schlägt er weitere Untersuchungen vor. Baltisberger glaubt, daß bei der Entstehung der Recklinghausen'schen Krankheit sämtliche Stützgewebe des peripheren und zentralen Nervensystems beteiligt sein können, nämlich das Peri- und Endoneurium, die bindegewebigen Hüllen von Gehirn und Rückenmark, endlich die Schwann'schen Scheidenzellen und die Gliazellen. Ebenso ist Schnitzer der Auffassung, daß im Rahmen der Recklinghausen'schen Neu-

rofibromatose zwei prinzipiell verschiedene Krankheitserscheinungen, einmal am ektodermalen und einmal am mesodermalen Anteil des Nerven sich abspielen können. Schließlich sind noch Wegelin und Harbitz zu erwähnen, die mehr für die von Recklinghausen'sche Anschauung eintreten.

Aus alldem ist zu ersehen, dass über das Verhältnis des Neurinoms zum Neurofibrom noch keine Klarheit besteht. Jedenfalls spricht die Tatsache, dass gerade die jüngeren Geschwülste den reinsten Neurinomtyp zeigen, mehr für die ursprünglich von Verocay geäußerte Ansicht.

Das mikroskopische Bild ist nach Kaufmann charakterisiert durch kernhaltige, fein fibrillierte, geschlängelte Bänder oder Bündel mit pallisadenartiger, paralleler Kernstellung und feine bündelförmig angeordneter Fibrillen oder Fasern. Das Gewebe färbt sich nach van Gieson vorwiegend gelb.

Ausser diesen Elementen, die Verocay auf eine Wucherung der Schwann'schen Scheidenzellen und der Glia nahestehende Zellen zurückführt, können die Tumoren auch Ganglienzellen und Nervenfasern enthalten. Nach Verocay handelt es sich um neugebildete Ganglienzellen, die aus denselben Mutterzellen wie die übrigen Tumorzellen entstanden sind, aber eine andere Entwicklungsrichtung genommen haben. Nach Sommer sind es vor allem die Neurinome des Sympathikus, in denen neugebildeteGanglienzellen beobachtet wurden. Bezl. des Vorkommens von Nervenfasern stimmen wohl alle Autoren mit Pick und Bielschowsky überein, die eingehende Untersuchungen über diese Frage angestellt haben. Danach ist eine selbständige Neubildung von Nervenfasern in den Neuromen bisher nicht beobachtet worden, weder in den unausgereiften noch in den ausgereiften Formen; die in den Neurinomen festgestellten, neugebildeten Nervenfasern halten sie für ein Regenerationsprodukt von Achsenzylindern die durch Sprossung entstanden sind. Die Neurinome kommen sowohl in dieser reinen Form vor, d. h., daß sie sich nur aus ektodermalen Bestandteilen zusammensetzen, als auch gemischt mit Bindegewebe. Verocay legt dem Bindegewebe keinen allzugrossen Wert bei mit der Begründung, dass sich das Bindegewebe mehr oder weniger an jeder Geschwulstbildung beteilige. Im übrigen sucht er sich dieses Mischgewebe auch mit der Annahme zu erklären, daß unter dem Einfluß des fehlerhaft entwickelten ektodermalen Bestandteiles des Nerven auch die an dasselbe angrenzenden mesodermalen Bestandteile ein Störung

in ihrer Entwicklung erfahren haben. Im Allgemeinen läßt sich sagen, dass, je jünger die Tumoren sind, je näher sie dem zentralen Nervensystem sich befinden und in je geringerer Zahl sie auftreten, ihre Bauart um so typischer ist. Von sonstigen Bestandteilen der Neubildung sind noch die Blutgefässe zu erwähnen. Sie sind häufig hyalin entartet. Es kommt infolgedessen oft zu kleinen Blutungen in das Gewebe und Blutstockungen, die eine ödematöse Durchtränkung bewirken können. Weiterhin kann es infolge von Ernährungsstörungen zur Gewebsnekrose mit Verflüssigung von Gewebspartieen kommen, sodass Zysten entstehen, die einen fadenziehenden, zähflüssigen, oft mit Blut durchsetzten Inhalt haben. Zystenbildungen wurden besonders bei größeren Neurinomen beobachtet.

Makroskopisch ist ein Zusammenhang des Tumors mit dem Nerven, aus dem er entstanden ist, in vielen Fällen zu erkennen. Er ist in seinem Verlauf als einfache oder perlschnurartige Verdickung eingeschaltet, oder er legt sich seitlich einem Nervenaste an. Der Nerv läuft gewöhnlich durch die bindegewebige Kapsel, die den Tumor umgibt, indem er sich fächerförmig darin ausbreitet. Häufig sind die Nervenfasern schon mit unbewaffnetem Auge in dieser Kapsel zu erkennen. Selten breitet sich die Wucherung um den Nerven herum aus, sodass der Nerv selbst eingeschlossen wird. Während diese Verbindung des Nerven mit dem Tumor bei kleinen Neurinomen gewöhnlich festgestellt werden kann, ist bei den grösseren oft kein bestimmter Zusammenhang zu erkennen. Borchardt nimmt an, dass es sich in diesem Falle um ein Herauswachsen, gewissermassen um ein Herausgeborenwerden der wachsenden Tumormassen aus dem Nerven handelt, die dann außerhalb desselben selbständig weiterwachsen.

Die Gestalt der Neurinome ist verschieden, oval, rund, dattelförmig, eiförmig. Sommer spricht von einer ovoiden und wurstartigen Form. Eine besondere Gestalt können die von den Rückenmarkswurzeln oder dem Spinalganglion ausgehenden Geschwülste einnehmen. Sie können sich nämlich nach dem Rückenmark wie auch durch das Foramen intervertebrale nach ausserhalb der Wirbelsäule zu entwickeln. Es entsteht so eine Sanduhrform, auf die besonders Guleke und Borchardt aufmerksam machen. Die Grösse der Neurinome schwankt zwischen Hirsekorn-, Apfel- bis Kleinkindskopfgrösse. Ihre Konsistenz ist im Allgemeinen fest, solide. In den meisten Fällen sind

sie von einer derben, bindegewebigen Kapsel umgeben, die ein perlmutterartiges, fibrös glänzendes Aussehen hat. In einigen Fällen wurde auch beobachtet, dass sich die Geschwulst aus mehreren kleineren Knollen zusammensetzte, die untereinander wiederum durch eine bindegewebige Kapsel getrennt waren. (Askanazy, Krenz). Auf dem Durchschnitt sind die Geschwülste von grauweisser oder weissgelblicher Farbe.

Die Neurinome treten meist im jüngeren und mittleren Lebensalter auf. Nach einer Statistik von Erb, die 47 Fälle umfasst, entfallen über 50 % auf das Alter von 15—40 Jahren. Sie kommen aber auch bei Kindern und Greisen vor.

Bezl. der Beteiligung der beiden Geschlechter glaubt Erb feststellen zu können, daß das männliche Geschlecht etwas mehr befallen sei als das weibliche, wie dieses ja auch bei der von Recklinghausen'schen Neurofibromatose der Fall ist. Die Zahl der beschriebenen Fälle ist wohl noch zu klein, um hierüber ein sicheres Urteil fällen zu können.

Auch Heredität ist nachgewiesen. So berichtet Oberndorfer über einen Fall von Neurinombildung am Bauchsympathikus mit neurinomatösen Neubildungen der Haut bei einem jungen Manne, dessen Vater an derselben Krankheit gelitten hatte und in dessen Familie er weitere Hautneurinome feststellen konnte. Oberndorfer hält somit den Beweis für die Vererbbarkeit der Neurinome für erbracht. Jedenfalls spielt die Heredität keine so grosse Rolle wie bei der von Recklinghausen'schen Krankheit, bei der nach Adrian in einem Fünftel aller Fälle Erblichkeit nachgewiesen wurde.

Das Neuronim kommt sowohl solitär als multipel vor. Sommer fand in seiner Statistik von 37 Fällen 27mal ein solitäres Auftreten. Erb will, wohl mit Recht, nicht alle von Sommer angeführten Fälle als solitär anerkennen, da es sich zum Teil nur um klinisch beobachtete Patienten handelte, die nicht zur Sektion kamen. Erb fand bei 20 sezierten Fällen nur 8mal einwandfrei ein solitäres Neurinom.

Die Lokalisation ist sehr mannigfaltig. Die Neurinome können sowohl an den zerebrospinalen Nerven wie auch am Sympathikus vorkommen. Auch intramedulläre Neurinome sind beschrieben, so von Molter, Maas, Rößle und Kirch. Ein Neurinom der Retina wurde von Elschnig beobachtet. Guleke, der sich auf eine Statistik von 60 Fällen stützt, er-

wähnt, daß ⅔ aller Neurinome an den Austrittsstellen der Nerven lokalisiert seien. Sie können dabei intradural und extradural liegen. Was die Lokalisation an den einzelnen Körperteilen anbelangt, so wurden von Sommer und Erb folgende Stellen ermittelt: Einmal Oberschlüsselbeingrube, einmal Interkostalraum, zweimal Bauchinneres, (einmal Jejunum, einmal Appendix), fünfmal Kleinhirnbrückenwinkel, vierundzwanzigmal Rückenmarkskanal, einmal Retroauriculargegend, zweimal Retropharyngealgegend, zweimal hintere Rachenwand, zweimal Zunge, einmal Lippe, einmal Harnblase, sechsmal Extremitäten und zweimal Subkutis.

Ein eigenartiger Fall, wie er bisher nicht beschrieben worden ist, wurde vor kurzem in der chirurgischen Universitätsklinik zu Münster (Westf.) beobachtet. Wegen seiner Besonderheit sei die ganze Krankengeschichte angeführt.

Sophie H., 22 Jahre alt, Dienstmädchen. Die Eltern und 8 Geschwister sind gesund. Eine Schwester ist an Diphtherie gestorben. Die Patientin selbst ist früher bis zu ihrem 17. Lebensjahr nie ernstlich krank gewesen. Vor etwa 5 Jahren fiel es ihr auf, daß sie auf dem linken Ohre schlechter hören konnte als auf dem rechten. Da Verschlimmerung des Leidens eintrat, begab sie sich zu einem Ohrenarzt, der außer einer linksseitigen Schwerhörigkeit eine Lähmung der linken Gesichtshälfte feststeltte. Da keine besonderen Beschwerden bestanden, blieb sie nicht weiter in ärztlicher Behandlung, obschon die Lähmung bestehen blieb. Erst als eine Entzündung des linken Auges hinzutrat, suchte sie einen Augenarzt auf, nach dessen Urteil es sich um eine Hornhautentzündung handelte. Das Augenleiden besteht heute noch, wenn auch zeitweise eine Besserung desselben zu verzeichnen war. Seit einem halben Jahre bemerkte die Patientin außerdem eine Geschwulst im Leibe, verbunden mit Schmerzen, die in das rechte Bein hinausstrahlen. In allerletzter Zeit hat sie auch über Schwindel und Kopfschmerzen zu klagen. Im Januar 1926 erfolgte die Aufnahme in die Universitätsaugenklinik zu Münster, wo laut Krankenblatt eine linksseitige Facialisparese mit Keratis neuroparalytica bezw. Lagophthalmo festgestellt wurde. Nach eingetretener Besserung der Hornhautentzündung wurde die Kranke mit Rücksicht auf die Vielgestaltigkeit des Krankheitsbildes auch in der medizinischen Klinik, in der Frauenklinik, in der Ohrenklinik, in der Nervenklinik und in der chirurgischen Klinik untersucht. Es wurde folgender Befund erhoben:

Kleine, grazil gebaute Patientin in hinreichendem Ernährungszustande. Haut und Schleimhäute gut durchblutet. Zunge feucht, nicht belegt. Rachen mäßig gerötet. Beiderseits haselnußgroße Tonsillen. Lungengrenzen normal, überall Vesikuläratmen bei vollem Klopfschall. Herzgrenzen regelrecht, Töne rein.

Abdomen weich, die rechte, untere Bauchhälfte wird etwas vorgewölbt durch einen etwa kindskopfgroßen harten, unverschieblichen Tumor. Dieser liegt neben dem Darmbeinkamm und läßt sich palpatorisch von ihm abgrenzen. Er zieht abwärts zum kleinen Becken und ist mäßig druckempfindlich. Leber und Milz sind nicht palpabel.

Neurologischer Befund: Hirnnerven: I. Olfactorius: der Geruch ist nicht gestört. II. Opticus: rechtes Auge: Sehschärfe 6/6, linkes Auge Sehschärfe herabgesetzt 6/36. Augenhintergrund, soweit zu sehen, o. B. III. Oculomotorius: das linke Auge kann nicht nach oben vertiert werden. Lähmung des Muskulus rectus superior und des Muskulus obliquus inferior. Leichte Ptosis des linken Auges. Doppelbilder sind bei dem schlechten Visus des linken Auges nicht zu bestimmen. Die linke Pupille ist erweitert und reagiert träge auf Lichteinfall, während die rechte Pupille normal ist. IV. Trochlearis: o. B. V. Trigeminus: motorischer Teil: Kaumuskulatur links schwächer als rechts, der Unterkiefer weicht besonders bei geöffnetem Munde nach links ab. Sensibler Teil: Deutliche Hypaesthesie im Gebiet des ersten Astes links, Hypaesthesie im Gebiete des zweiten Astes, und zwar an der medialen, oberen Hälfte der Wange. Auch der dritte Ast zeigt in der Gegend des Kinns eine Hypaesthesie. Nervus lingualis: die Geschmacksempfindung ist auf den vorderen zwei Dritteln der Zunge links herabgesetzt. VI. Abducens: o. B. VII. Facialis: links ist das Runzeln der Stirn deutlich schwächer als rechts, das linke Auge kann nicht völlig geschlossen werden. Innervation der linken Wangenhälfte nicht merklich schwächer als der rechten. Der ungelähmte Mundwinkel hängt herab, auch ist rechts die Nasolabialfalte etwas verstrichen. Der Geschmack ist auf den vorderen zwei Dritteln der Zunge links herabgesetzt. Fibrilläre Zuckungen im Gebiet des linken Facialis. Die elektrische Prüfung ergibt eine linksseitige, partielle Entartungsreaktion. VIII. Acusticus: siehe Befund der Ohrenklinik. IX. Glossopharyngeus: keine Geschmacksstörung des hinteren Drittels der Zunge und des Gaumens. X. Vagus: Gaumeninnervation links etwas herabgesetzt. XI. Accessorius: o. B. XII. Hypoglossus: Der Zungenkörper weicht nach links ab. Rückenmarkssegmente: keine Störungen im Gebiet der Zervical-, Dorsal- und der oberen beiden Lum-

balsegmente. Bauchdeckenreflexe o. B. L_3—L_5: Hypaesthesie an der Vorder- und Innenseite des rechten Unterschenkels und der Innenseite des rechten Oberschenkels. Fehlender Patellarreflex rechts. Außerdem motorische Kraft rechts herabgesetzt. Beugung und Streckung des rechten Unterschenkels schwächer als des linken. Romberg: Leichte Unsicherheit, etwas Ueberfallen nach rechts. Kein Babinski. Lumbalpunktion: Es entleert sich unter einem Druck von 120 m/m völlig klarer Liquor. Wassermann: negativ. Pirquet: negativ. Blutbild: Haemoglobin 80%. Leukocyten: 10200. Lymphocyten 38%. Urin frei von Eiweiß und Zucker. Chromocystoskopie: Nieren o. B. Gynaekologische Untersuchung: Retroflexio uteri. Befund der Ohrenklinik: Rechtes Trommelfell normal. Links leichte Einziehung mit deutlicher Exsudatlinie hinter dem Trommelfell. Nach Lufteintreibung durch die Tube sind hinter dem Trommelfell deutliche Luftblasen zu sehen. Funktionsprüfung: 1. Lochlearis: Flüstersprache rechts 6 m, links 0,1 m. Untere Tongrenze rechts DII, links GII. Obere Tongrenze beiderseits c^7. Weber'scher Versuch nach rechts. Schwabachscher Versuch nicht verkürzt. Rinne rechts positiv, links negativ. 2. Vestibularis: Romberg stark positiv, keine bestimmte Fallneigung. — Stehen auf einem Bein kaum möglich, starke Fallneigung, jedoch ohne ausgesprochene Richtung. — Stehen auf der schiefen Ebene ist schon bei ganz geringer Neigung nicht möglich. Gehen mit offenen Augen ohne wesentliche Störung. Bei Augenschluß große Unsicherheit und starke Abweichung von der Geraden; desgleichen beim Rückwärtsgehen. Hüpfen mit beiden Beinen sehr unsicher und ungeschickt, auf einem Bein nicht möglich. Kein Spontannystagmus. Fixationsnystagmus rotatorisch nach links beim Blick nach links. Auf dem Drehstuhl keinerlei Nystagmus, keine Fallneigung, kein Vorbeizeigen! Kalorisch weder nach Schwachreizspülung noch nach Massenspülung Nystagmus, Fallneigung oder Vorbeizeigen. Labyrinth danach vollkommen unerregbar. Auf der Röntgenaufnahme nach Stenvers keine Erweiterung des Porus akustikus internus.

Röntgenbefund: Aufnahme des Schädels: Auf der seitlichen Schädelaufnahme ergibt sich eine Verdichtung der Gegend der beiden Keilbeine. — Die Sella turcica ist normal groß. Ihre Begrenzung an der dorsalen Wand unregelmäßig. Die ganze Gegend ist etwas verschwommen und aufgehellt. Aufnahme der Brust und Bauchorgane: Zwerchfell o. B. Kleines medial gestelltes Herz. Retrokardialraum frei. Mittelkräftiger Hilus. Lungenspitzen frei. Oesophagus: o. B. Angelhakenmagen. Caudaler Pol in Höhe der Interspinallinie. Kräftiger Tonus, geringe Peristaltik, langsame Entleerung.

Das Duodenum füllt sich nur strichweise. Kein Druckpunkt, keine Deformation. Nach 3 Stunden: Im Magen noch ein querfingerbreiter Rest, die übrige Kontrastmahlzeit im ganzen Dünndarm verteilt. Nach 7 Stunden: Kontrastmahlzeit im unteren Dünndarm und im Dickdarm bis zur Flexura lienalis. Durch den Tumor wird das Colon ascendens seitlich abgedrängt. Das Colon ist vor dem Tumor frei verschieblich. Ergebnis des Kontrasteinlaufs: Normale Füllung des Rektums und des Sigmoids. Der Brei dringt sehr schnell durch das Colon descendens aufwärts bis zur Flexura lienalis, die unter dem Rippenbogen liegt, und dringt dann langsam durch das Colon transversum bis zur Flexura hepatica. Kurz unterhalb der Flexura hepatica beschreibt das Colon ascendens einen starken, nach der Mittellinie hin konvexen Bogen, der palpatorisch der Umgrenzung des Tumors entspricht. Der Brei passiert überall glatt. Keine Aussparung des Darmlumens erkennbar.

Die Diagnose wurde auf Tumor cerebri am Kleinhirnbrückenwinkel und einen rechtsseitigen, retroperitonealen Tumor gestellt. Operation am 8. 3. 26. Aethernarkose. Rechtsseitiger Pararektalschnitt. Der Tumor hat das Colon ascendens nach medial verdrängt. Er liegt retroperitoneal und fühlt sich zystisch an. Er läßt sich, nachdem das Peritoneum auf der Rückseite eröffnet ist, langsam ausschälen; er ist nach der Wirbelsäule zu gestielt. Verschluß des Peritoneums hinten und vorn. Verschluß der Bauchdecken. Ins retroperitoneale Wundbett wird ein Drain eingelegt, das nach hinten heraus geleitet wird. Verlauf ungestört. Nach 14 Tagen steht die Patientin auf. Sie gibt an, das rechte Bein schlechter bewegen zu können als vorher. Die Nachuntersuchung in der Nervenklinik am 26. 3. ergab folgenden Befund: Bauchdeckenreflexe positiv. Beine beiderseits hypotonisch, rechts stärker als links. Rechts fehlender, links geringer Patellarsehnenreflex. Sensibilitätsausfall für alle Qualitäten von D 12 an abwärts. Beinheben rechts unmöglich. Bei Fußaugenschluß Unsicherheit. Die Patientin wird auf eigenen Wunsch am 13. 4. 26 entlassen.

Die entfernte Geschwulst besteht aus zwei ungleichen Teilen, die durch eine bindegewebige Kapsel voneinander getrennt und zugleich miteinander verbunden sind. Diese derbe, fibröse Kapsel umschließt zunächst den größeren Tumor, dann den kleinen und verdünnt sich darauf in einen Stiel, der sich, wie die Operation ergab, zur Wirbelsäule hinzog. Die große Geschwulst ist von rundlicher Gestalt und mißt etwa 11—12 cm im Durchmesser.

Sie ist allseits von einer derben, fibrös glänzenden, weißlichen Kapsel umgeben. In ihr verlaufen deutlich sichtbar kleine Blutgefäße. Nervenfasern sind nicht zu erkennen. Beim Durchschneiden zeigt sich eine grosse Zyste, die fast den ganzen Querschnitt einnimmt, so daß die Dicke der Geschwulstwandung nur etwa 1—2 cm beträgt. Zum Teil ist diese Wandung so dünn, daß sie, gegen das Licht gehalten, durchschimmert. Der Inhalt der Zyste besteht aus kolloidartigen, sehr blutreichen Massen, stellenweise scheint es sich um reines, geronnenes Blut zu handeln. Die Innenwand der Zyste ist glatt und von weißlich glänzender Farbe. In ihr sind an mehreren Stellen nekrotische Gewebspartien von etwa Hasel- und Walnußgröße eingelagert. Die Geschwulstwandung selbst ist ebenso mit vielen kleinen Zysten gleichen Inhalts durchsetzt, die untereinander häufig nur durch dünne Septen getrennt sind. Der kleinere Tumor hat die Größe und Gestalt eines Hühnereies, auch er ist von einer bindegewebigen Kapsel umgeben, fühlt sich aber nicht zystisch, sondern derb an. Auf dem Durchschnitt zeigt er sich im Gegensatz zu der größeren Geschwulst als ein festes Gebilde von weißlich grauer Farbe. In seiner Längsrichtung fällt ein schmaler, braunroter Streifen auf, der auf beginnende Nekrose und Zystenbildung hindeutet.

Mikroskopischer Befund: (Prof. Dr. Groß, pathol. Institut): Geflechtartig gebaute Geschwulst mit vielfach verflochtenen Zügen aus großen länglichen Kernen und zarten, feinen Fasern. Vielfach Polstellung der Kerne, so daß die Fasern zwischen zwei Reihen von Kernen ausgespannt sind. Die Fasern färben sich nach van Gieson vorwiegend gelb. An anderen Stellen runde Kerne, die in einem Netzwerk von Fasern eingelagert sind. In der Umgebung der länglichen Kerne vielfach Speicherung von Lipoiden. (Eisenhämatoxylinfärbung). Markhaltige Nervenfasern sind nicht mit Sicherheit nachzuweisen, vielleicht sind ganz dünne markhaltige Fasern vorhanden. Diagnose: Neurinom.

Dieser Fall bestätigt die oben angeführte Anschauung, nach der erfahrungsgemäß das jüngere und mittlere Alter von neurinomatösen Neubildungen bevorzugt wird. Der Tumor selbst bietet etwas Außergewöhnliches. Während nämlich bisher nur Neurinome bis zu Faustgröße beschrieben sind, haben wir hier eine Geschwulst vor uns von der ansehnlichen Größe eines kleinen Kindskopfes. Weiter auffallend ist das verhältnismäßig schnelle Wachstum; hat doch die Patientin erst seit etwa einem

halben Jahre die Geschwulst bemerkt. Das mag auch die starke zystische Entartung erklären. Man kann sich vorstellen, daß bei der schnellen Wucherung der ektodermalen Anteile des Tumors die Entwicklung der Blutgefäße nicht gleichen Schritt gehalten hat, um die Ernährung der Gewebe voll zu gewährleisten. So entstehen Gewebsnekrosen, und durch Verflüssigung dieser abgestorbenen Partien kommt es zu Zystenbildungen, in die es aus den Gefäßen, deren Wandungen entartet sind, hineinblutet. Kleinere Zysten wurden schon häufiger beobachtet, so von Verocay, Herxheimer und Roth, und Sommer. Auch Erb schildert einen ganz ähnlichen Fall. Er fand ein Neurinom unter den Adduktorenmuskeln gelegen, ausgehend vom Nervus obturatorius, das auch eine große Zyste enthielt mit einer ganz dünnen Tumorwandung, die ihrerseits wiederum mit ganz kleinen Zysten durchsetzt war. Erb hatte den Eindruck einer schnell gewachsenen Geschwulst, die wegen ihrer Weichheit zum Zerfall neigte.

Als Ausgangspunkt des hier vorliegenden retroperitonealen Neurinoms sind wohl, wenn auch nicht mit Sicherheit, die Lumbalnerven anzusehen. Ob der kleine Tumor von demselben Nerven ausgeht oder von einem anderen, läßt sich nicht feststellen. Die Ausfallserscheinungen der rechten unteren Extremität (Fehlen des Patellarreflexes, Sensibilitätsausfälle, Hypotonie) lassen sich am einfachsten durch den Druck der großen Geschwulst auf den Plexus lumbalis und sakralis erklären. Dagegen spricht aber das Fortbestehen dieser Erscheinungen auch nach der Operation. Da nun die Neurinome häufig multipel auftreten, so ist mit größter Wahrscheinlichkeit für die Lähmungserscheinungen des rechten Beines eine weitere Geschwulstbildung dieser Art innerhalb des Rückenmarkskanals, vielleicht an den Austrittsstellen der sensiblen Nerven vorhanden; sind doch die Austrittsstellen der Nerven nach Guleke in zwei Drittel aller Neurinomfälle beteiligt. Dafür spricht auch der bei der Operation festgestellte Befund, nach dem die Geschwulst zur Wirbelsäule hin gestielt war. Das legt die Vermutung nahe, daß entweder die bindegewebige Kapsel, die die beiden entfernten Tumoren miteinander verbindet, sich weiterhin durch ein Foramen intervertebrale fortsetzt und so eine Verbindung herstellt mit einer vermutlich innerhalb des Wirbelkanals gelegenen Geschwulst, oder daß im Rückgratkanal noch andere Neurinome vorhanden sind. Vielleicht kann man sogar annehmen, daß alle diese Neubildungen in den Verlauf eines Nerven bezw. seiner Wurzel eingeschaltet sind.

Wie sind nun die Lähmungserscheinungen von seiten der Gehirnnerven zu erklären? Zweifellos deuten sie auf krankhafte Veränderungen an der linken Schädelbasis hin. Differentialdiagnostisch kommen Solitärtuberkel und Gumma in Frage. In der Krankengeschichte sind keine Anhaltspunkte hierfür vorhanden, die spezifischen Untersuchungen auf Tuberkulose und Lues sind negativ. Auszuschließen sind wohl wegen der langen Krankheitsdauer bösartige Geschwülste. Nach dem ganzen Verlauf kommt wohl nur eine gutartige, langsam wachsende Geschwulst in Betracht. Gegen eine von Felsenbein ausgehende Geschwulstbildung spricht das Röntgenbild. Demnach wären in der Hauptsache als Ausgangspunkt die Häute des Gehirns, das Gehirn selbst und die Gehirnnerven mit den für diese Teile eigentümlichen Tumoren, also Endotheliome, Gliome, Neurofibrome und Neurinome in Erwägung zu ziehen. Da bei derselben Patientin an einer anderen Stelle ein Neurinom einwandfrei festgestellt ist, die Neurinome aber, wie oben ausgeführt, häufig in der Mehrzahl auftreten, so liegt es nahe, auch für die Affektion der Gehirnnerven Geschwülste gleichen Ursprungs verantwortlich zu machen. Diese Wahrscheinlichkeitsdiagnose wird besonders dadurch gestützt, daß Neurinome der Gehirnnerven relativ häufig beobachtet sind. So fand Verocay Neurinome in beiden Kleinhirnbrückenwinkeln, am Nervus Vagus, Glossopharyngeus und am Trigeminus. Kirch fand solche des Glossopharyngeus, Vagus und des Facialis beiderseitig. Weitere Fälle sind beschrieben von Orzechowsky und Nowicky, Henneberg und Koch, Sommer, Rößle und Steurer.

Ob es sich in diesem Falle um einen einzigen im Kleinhirnbrückenwinkel gelegenen Tumor handelt, der infolge seiner Größe auch die Symptome der übrigen Hirnnerven ausgelöst hat, ist fraglich, da ausgesprochene Hirndruckerscheinungen, wie Stauungspapille und erhöhter Liquordruck, fehlen, wie sie durch den Umfang einer Geschwulst, die derartige Erscheinungen auch der übrigen Hirnnerven veranlassen könnte, bedingt sein müßten. Möglicherweise handelt es sich um eine multiple Neurinombildung an den verschiedenen Gehirnnerven der linken Schädelbasis mit einem größeren im Kleinhirnbrückenwinkel gelegenen, vielleicht vom Facialis ausgehenden Tumor. Diese rein klinische Diagnose läßt sich natürlich nicht mit Sicherheit stellen. Kommt doch das Neurinom häufig kombiniert mit anderen Geschwülsten des Nervensystems und seiner Häute vor, die dieselben Symptome

hervorrufen können, wie wir sie hier vor uns haben, so mit Neurofibromen, Endotheliomen und Gliomen. So fand Verocay neben Neurinomen der cerebrospinalen Nerven und des Sympathikus, Endotheliome der Dura mater cerebralis und spinalis, außerdem Gliome des Gehirns und Rückenmarks. Aehnliche Fälle sind beschrieben von Askanzy, Rößle und Weißbach. Ein sicheres Urteil über den genauen Sitz und die Art der Neubildung läßt sich auf Grund des klinischen Befundes nicht fällen. Hier kann erst ein operativer Eingriff Klarheit schaffen. Von sonstigen Veränderungen, wie sie bei der Recklinghausen'schen Krankheit beschrieben sind, wie Pigmentmäler, Hauttumoren, Fehlbildungen und Intelligenzstörungen, die auch verschiedentlich bei Vorliegen eines Neurinoms beobachtet sind, ist in diesem Falle nichts nachzuweisen.

Die Diagnose einer neurinomatösen Neubildung ist, wie dieses auch aus dem oben beschriebenen Falle deutlich hervorgeht, recht schwierig. Zu achten ist jedenfalls beim Vorhandensein eines Tumors, dessen Natur nicht sicher festgestellt werden kann, auf Erscheinungen, die durch eine auf Entwicklungsstörungen beruhenden Erkrankung bedingt sein können, so vor allem auf Hauttumoren, Pigmentmäler und Fehlbildungen. Wertvoll kann auch die genaue Familienanamnese sein.

Die Symptome sind im allgemeinen sehr gering. Paraesthesien, Kribbeln, Ameisenlaufen und ausstrahlende Schmerzen in dem Verlauf eines den Tumor tragenden Nerven sind angegeben. Bei Druck können sich diese Schmerzen steigern. Schwere Symptome lösen sie nur aus, wenn sie durch ihren Sitz Verdrängungserscheinungen hervorrufen, besonders am zentralen Nervensystem. Dies ist allerdings häufig der Fall, da die Austrittsstellen der Nerven einen Praedelektionssitz bilden. So kann es zu schweren Lähmungserscheinungen kommen.

Die Prognose der Neurinome ist günstig, sofern nicht lebenswichtige Organe komprimiert werden. Das Wachstum ist im allgemeinen sehr langsam. Beim Neurinom gilt das gleiche, was Adrian von der Recklinghausen'schen Krankheit sagt: „Der Patient stirbt nicht an seiner Krankheit, sondern mit seiner Krankheit". Malignität, wie sie bei der Recklinghausenschen Neurofibromatose in Form sarkomatöser Entartung von Garrè in 12% aller Fälle angegeben ist, ist beim Neurinom bis jetzt nur in einem Falle von Guleke beobachtet worden. (Deutsche Zeitschrift für Chirurgie 1927, Bd. 200, S. 524.)

Die Therapie kann nur eine operative sein. Nach Borchardt soll man die Geschwülste nur dann operieren, wenn sie größere Beschwerden machen oder schnelles Wachstum zeigen. Bei gut eingekapselten Neurinomen schlägt er die Enucleation vor. Falls die Geschwülste sich nicht ausschälen lassen, hält er eine Resektion und folgende Wiedervereinigung des Nerven für angezeigt. Ebenso soll man resezieren, wenn durch die Durchtrennung des Nerven keine besonderen Ausfallserscheinungen verursacht werden.

Zu entscheiden bleibt noch, ob in unserem Falle ein operativer Eingriff hinsichtlich des Hirntumors indiciert ist. Die Mortalität bei Operationen an dieser Stelle beträgt nach Cushing 15,8%. Eine dringliche Indikation liegt zur Zeit nicht vor, nur muß die Patientin in ständiger ambulanter Beobachtung bleiben. Da mit einer langsamen Größenzunahme des oder der Tumoren an der Schädelbasis zu rechnen ist, wird man sich wohl nicht sofort, aber doch in absehbarer Zeit zu einem zweiten Eingriff entschließen müssen. Ein längeres Abwarten bei einmal festgestellter Zunahme der Symptome wäre jedenfalls falsch.

* * *

Zum Schluß ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. Coenen für die Anregung zu dieser Arbeit und Herrn Oberarzt Dr. Eickhoff für die freundliche Unterstützung bei derselben zu danken.

Literatur-Verzeichnis.

Adrian: Ueber Neurofibromatose und ihre Komplikationen. Bruns Beiträge zur klinischen Chirurgie. Bd. 31. 1901.

Antoni: Ueber Rückenmarkstumoren und Neurofibrome. Referat. Zentralblatt für pathologische Anatomie. Bd. 21. 1920.

Ascanazy: Ueber schwer erkennbare Neurofibromatosen. Arbeiten auf dem Gebiete der pathologischen Anatomie und Bakteriologie aus dem path. Institut Tübingen. 1914.

Baltisberger: Ein Fall von Rankenneurom im Mesenterium. Zieglers Beiträge. Bd. 70. 1922.

Borchardt: Referat auf der 50. Tagung der deutschen Gesellschaft für Chirurgie. Archiv für klinische Chirurgie. 1926.

— Sanduhrgeschwülste des Rückenmarks und der Wirbelsäule. Klinische Wochenschrift. 1926. Heft 15.

Bruns: Die Geschwülste des Nervensystems. Berlin. 1897.

Cushing: Referat. Zentralblatt für die gesamte Neurologie und Psychiatrie. Bd. 26. 1921.

Erb: Zur Neurinomfrage. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. Bd. 181. 1923.

— Ein Neurinom des Nervus obturatorius. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. Bd. 183. 1924.

Elschnig: Ein Neurinom der Retina. Graefes Archiv. Bd. 87. 1914.

Freifeld: Zur Kenntnis der unausgereiften Neurome. Zieglers Beiträge. Bd. 60. 1915.

Froböse: Das aus marklosen Nervenfasern bestehende ganglienzellenlose echte Neurom in Rankenform. Virchows Archiv. Bd. 266. 1923.

Guleke: Zur Diagnostik der intrathorakalen Tumoren. Zentralblatt für Chirurgie. Jahrgang 51. No. 1—2, S. 50. 1926.

— Zur Klinik der Neurinome. Referat auf der 50. Tagung der deutschen Gesellschaft für Chirurgie. Berlin. Zentralblatt für Chirurgie. Bd. 34. 1926.

Harbitz: Ueber das gleichzeitige Auftreten mehrerer, selbständig wachsender Geschwülste. Zieglers Beiträge. Bd. 62. 1916.

Henneberg u. Koch: Ueber zentrale Neurofibromatose und die Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels. Archiv für Neurologie und Psychiatrie. Bd. 36. 1903.

Henschen: Zur Histologie und Pathologie der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren. Archiv für Neurologie und Psychiatrie. Bd. 56. 1910.

Herxheimer u. Roth: Zum Studium der Recklinghausenschen Neurofibromatose. Zieglers Beiträge. Bd. 58. 1914.

Hoffmann: Ueber Neurinome der Haut. Dermatologische Zeitschrift. Bd. 24. 1917.

Kaufmann: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie. 1922.

Kirch: Zur Kenntnis der Neurinome bei der von Recklinghausen'schen Krankheit. Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie. Bd. 74. 1922.

Kyrle: Ein Beitrag zur Kenntnis der multiplen unausgereiften Hautneurome. Dermatologische Zeitschrift. Bd. 24. 1917.

Krenz: Ueber ein Neurinom der Orbita. Inaug. Diss. Jena 1919.

Mass: Beitrag zur Kenntnis der Recklinghausen'schen Krankheit. Monatsschrift für Neurologie und Psychiatrie. Bd. 28. 1910.

Molter: Ueber gleichzeitige zerebrale, medulläre und periphere Neurofibromatosis. Inaug. Diss. Jena, 1920.

Mönckeberg: Referat auf der Sitzung des med. naturwissenschaftlichen Vereins Tübingen. Münchener med. Wochenschrift, 1921. Nr. 13.

Oberndorfer: Ganglioneuromatose und Riesenwuchs der Appendix. Verhandlungen der deutschen pathologischer Gesellschaft. 18. Tagung. 1921.

Orzechowsky u. Noviki: Zur Pathologie und Histogenese der multiplen Neurofibrome und der Sclerosis tuberosa. Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychia trie. Bd. 11. 1912.

Pick u. Bielschowky: Ueber das System der Neurome und Beobachtungen an einem Ganglioneurom des Gehirns. Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie. Bd. 6. 1911.

von Recklinghausen: Ueber die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehungen zu den multiplen Neuromen. Berlin. 1882.

Ribbert: Geschwulstlehre. 1914.

Rößle: Referat auf der med. naturwissenschaftlichen Gesellschaft zu Jena. Münchener med. Wochenschrift. 1916 No. 37.

Schmincke: Diffuse Neurinombildung der Appendix. Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie. Bd. 84. 1923.

Schnitzer: Zur Recklinghausen'schen Krankheit. Inaug.-Diss. Berlin, 1918.

Sommer: Der heutige Stand der Neurinomfrage. Beiträge zur klinischen Chirurgie. Bd. 125. 1922.

Stahnke: Ueber Knochenveränderungen bei Neurofibroma tose. Beiträge zur klinischen Chirurgie. Bd. 158. 1922.

Steden: Ueber Neurinomatose der Harnblase. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. Bd. 177. 1923.

Steurer: Ueber Beteiligung des inneren Ohres und der Hirnnerven bei multipler Neurofibromatose. Zeitschrift für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde. Bd. 4. 1923.

Verocay: Festschrift für Chiari. Berlin. 1908.

— Zur Kenntnis der Neurofibrome. Zieglers Beiträge. Bd. 48. 1910.

Virchow: Die krankhaften Geschwülste. Berlin. 1863.

Wallner: Beitrag zur Kenntnis des Neurinoma Verocay. Virchows Archiv. Bd. 237. 1922.

Wegelin: Ueber Rankenneurome. Frankfurter Zeitschrift für Pathologie. Bd. 2. 1909.

Weißbach: Ueber einen Fall von Tumor des Kleinhirnbrückenwinkels. Inaug. Diss. Heidelberg. 1917.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Philipp Beckhove, wurde am 23. 12. 1893 zu Ottmarsbocholt, Kreis Lüdinghausen, geboren. Nach Besuch des Gymnasiums zu Brilon erhielt er Ostern 1913 das Zeugnis der Reife. Er studierte dann an den Universitäten München, Münster und Bonn je ein Semester Medizin. Diese Studien wurden durch vierjährigen Kriegsdienst unterbrochen. Er setzte sie nach dem Kriege in Münster fort, wo er Ostern 1919 die ärztliche Vorprüfung bestand. Die klinischen Semester absolvierte er an der Universität zu Göttingen und zwar vom Sommersemester 1919 bis zum Wintersemester 1922. Dortselbst bestand er am 27. 2. 1922 die ärztliche Prüfung. Nachdem er darauf bis zum Februar 1923 als Medizinalpraktikant bezw. Volontärassistent am St. Marien Krankenhause in Hamm in Westf. tätig gewesen war, wurde ihm am 23. 2. 23 die ärztliche Approbation erteilt. Er übernahm sodann Vertretungen praktischer Aerzte, bis er im Herbst 1923 erkrankte, sodass er weitere Vertretungen erst im Frühjahr 1924 annehmen konnte. Vom September 1924 bis zum Oktober war er als Assistent bei dem praktischen Arzte Herrn Dr. Kimmel in Drensteinfurt beschäftigt. Nachdem er dann wieder mehrere praktische Aerzte vertreten hat, ist er seit Februar 1927 Assistent des praktischen Arztes Herrn Dr. Kückmann in Heek.